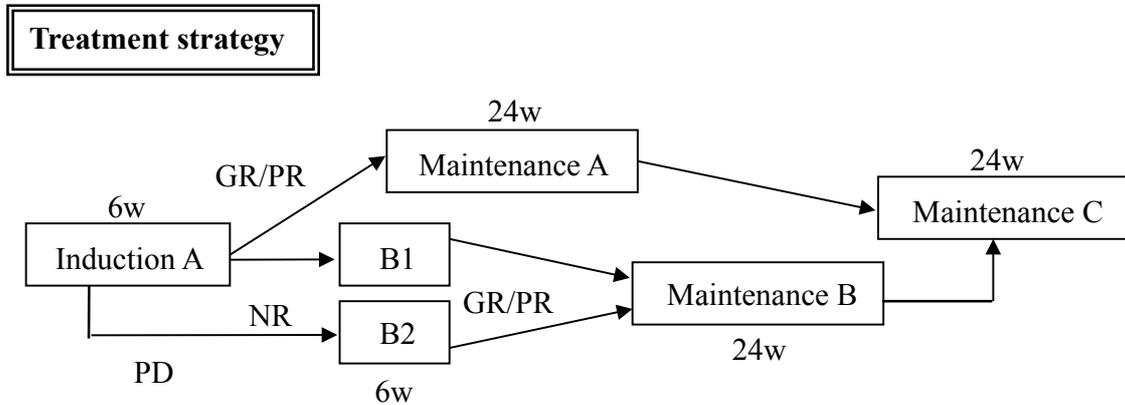


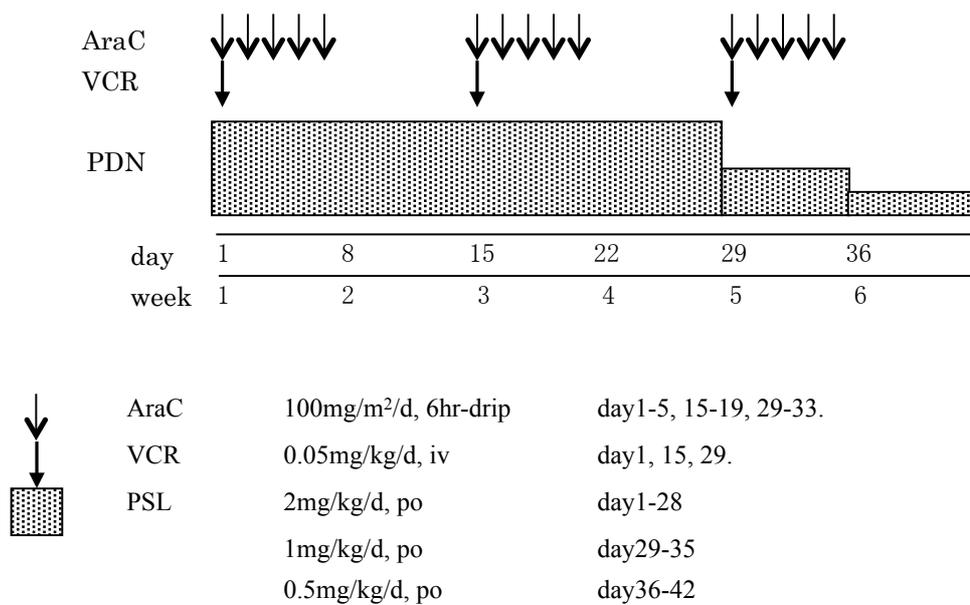
8.1. JLSG-02 protocol の概要



- (注1) 特殊な病型(皮膚・粘膜に限局する例・CNS-LCH例など)、成人例を除く全ての該当症例は、Induction Aで治療を開始する。
- (注2) 原則的に6週間治療を行い、治療効果を判定する。
- (注3) GR/PRの症例は、Maintenance Aに進む。
- (注4) NRの場合は、B1で再寛解導入を行う。
- (注5) PDの場合は、B2で再寛解導入を行う。
(この場合に限りInduction Aを終了する必要はない。適宜B2に移行可)
- (注6) 全治療期間を12か月とする。
(但し、B1、B2移行例はBプロトコル開始時をday1とする。よって、12か月を数週超える)
- (注7) B1またはB2でNR/PDの症例は脱落とする。
- (注8) 特殊な病型、成人例の治療プロトコルは p.38-40

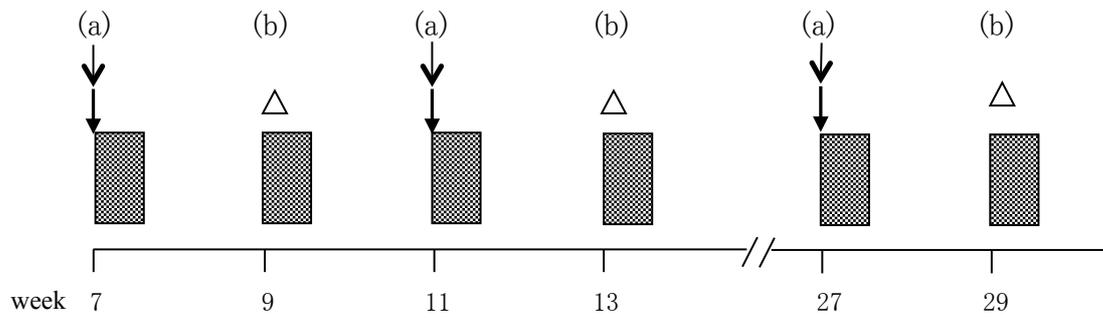
8.3. 特殊な病型と成人例を除く、全ての症例

Induction A (day1-42)



VCRのmaximum doseは2mg、PSLのmaximum doseは60mg/dとする。
 本治療では中等度の骨髄抑制をきたす。輸血を要することはほとんどないが、
 白血球数<1,000/ μ l・好中球<500/ μ lにはなり得る。
 ST合剤(バクタ)の予防内服(トリメトプリムとして5mg/kg/day, 分2, 隔日投与)がのぞましい。

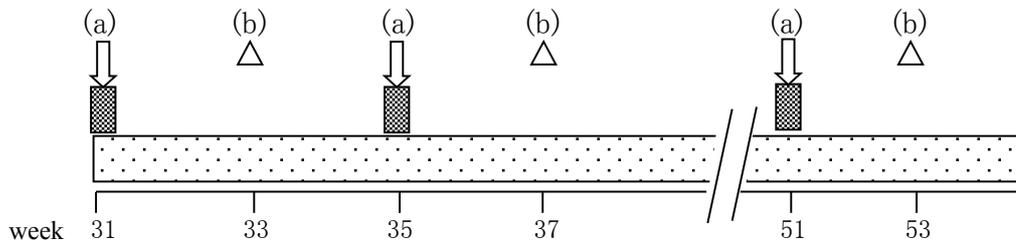
Maintenance A (7th week to 30th week)



(a)			
↓	AraC	150mg/m ² /d, 2hr-drip	day1
↓	VCR	0.05mg/kg/d, iv	day1
▒	PSL	2mg/kg/d, po	day1-4
(b)			
△	MTX	1mg/kg, iv	day1
▒	PSL	2mg/kg/d, po	day1-3

q2w as follows : (a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b) from 7th week to 30th week.

Maintenance C (31st week to 54nd week)



- (a)
- | | | | |
|--------|-----|---------------------------|--------|
| ↓
■ | VBL | 6mg/m ² /d, iv | day1 |
| | PSL | 2mg/kg/d, po | day1-5 |
- (b)
- | | | | |
|---|-----|----------------------------|------|
| △ | MTX | 20mg/m ² /d, po | day1 |
|---|-----|----------------------------|------|

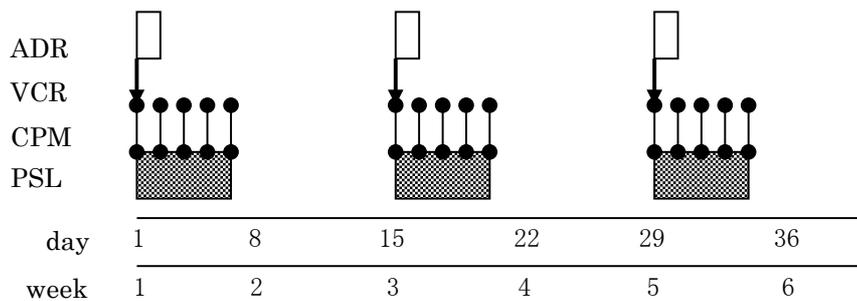
q2w as follows : (a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b) from 31st week to 53nd week

□ •••	6MP	1.5mg/kg/d, po	everyday from 31 st week to 54 nd week
----------	-----	----------------	--

体重10kg以下の乳幼児では、VBL投与量は0.2mg/kg/dose、
 MTX投与量は0.6mg/kg/doseとする。
 VBLのmaximum doseは6mg、PSLのmaximum doseは60mg/dとする。
 6MPのdoseはWBC 2,000~4,000/μlを保つよう調節する。
 6MPの代謝酵素：Thiopurine S-methyltransferase のホモ欠損者では著しい骨髄抑制をきたすので、
 投与開始後1-2週間は注意深い経過観察を要する。

8.4. Induction A に不応症例

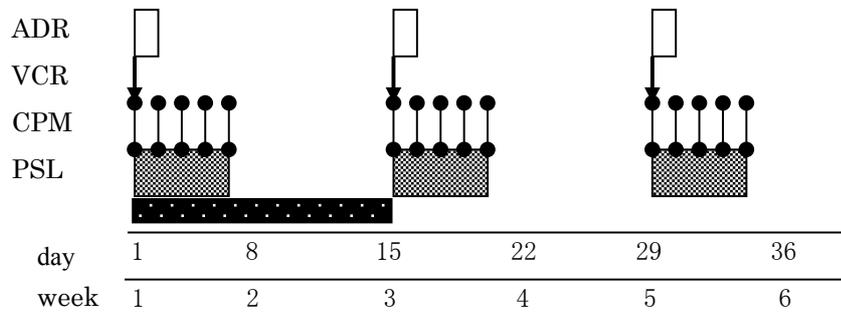
Induction B1 for high risk LCH (day1-42)



	ADR	35mg/m ² /d, iv	day 1, 15, 29
	VCR	0.05mg/kg/d, iv	day1, 15, 29,
	CPM	10mg/kg/d, iv	day1-5, 15-19, 29-33,
	PSL	2mg/kg/d, po	day1-5, 15-19, 29-33,

VCRのmaximum doseは2mg、PSLのmaximum doseは60mg/dとする。
 本治療では中等度の骨髄抑制をきたす。輸血を要することはほとんどないが、
 白血球数<1,000/ μ l・好中球<500/ μ lにはなり得る。
 ST合剤(バクタ)の予防内服(トリメトプリムとして5mg/kg/day, 分2, 隔日投与)がのぞましい。

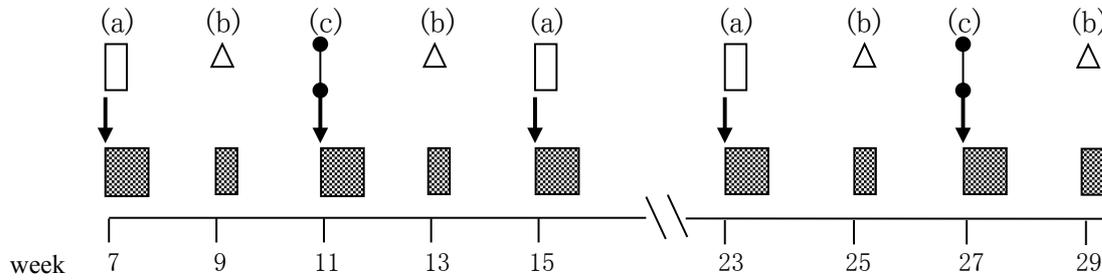
Induction B2 for extremely high risk LCH (day1-42)



	ADR	35mg/m ² /d, iv	day 1, 15, 29
	VCR	0.05mg/kg/d, iv	day1, 15, 29,
	CPM	10mg/kg/d, iv	day1-5, 15-19, 29-33,
	PSL	2mg/kg/d, po	day1-5, 15-19, 29-33,
	CyA	3mg/kg/d, continuous div	day 1-14

CyAのdoseは血中濃度が200-400ng/mlとなるように用量を調整する。

Maintenance B (7th week to 30th week)



(a) AOP

□	ADR	35mg/m ² /day, iv	day1
↓	VCR	0.05mg/kg/day, iv	day1
■	PSL	2mg/kg/day, po	day1-5

(b) MTX/PDN

△	MTX	3mg/kg, 1hr-drip	day1
■	PSL	2mg/kg/day, po	day1-3

(c) COP

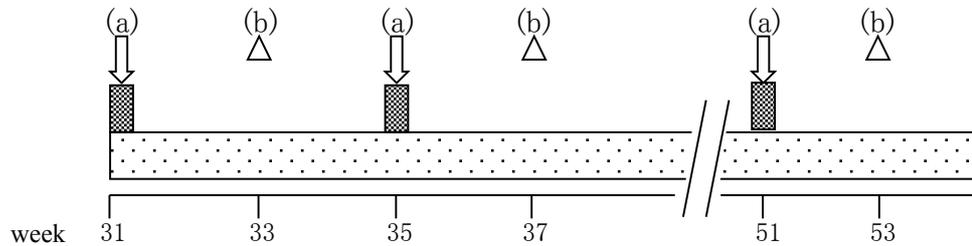
●	CPM	10mg/kg/day, iv	day1
●	VCR	0.05mg/kg/day, iv	day1
↓	PSL	2mg/kg/day, po	day1-5

q2w as follows : (a)-(b)-(c)-(b)-(a)-(b)-(c)-(b)-(a)-(b)-(c)-(b) from 7th week to 30th week.

(ADRの総量は計 6 doses = 210mg/m²入る)

VCRのmaximum doseは2mg、 PSLのmaximum doseは60mg/dとする。

Maintenance C (31st week to 54th week)



(a)
 VBL 6mg/m²/d, iv day1
 PSL 2mg/kg/d, po day1-5

(b)
 MTX 20mg/m²/d, po day1

q2w as follows : (a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b) from 31st week to 53rd week

 6MP 1.5mg/kg/d, po everyday from 31st week to 54th week

体重10kg以下の乳幼児では、VBL投与量は0.2mg/kg/dose、

MTX投与量は0.6mg/kg/doseとする。

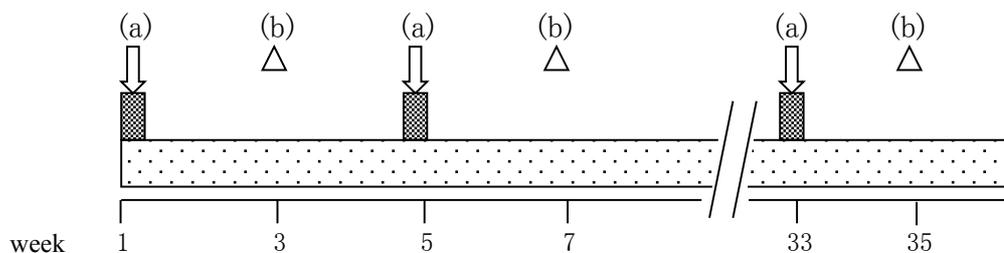
VBLのmaximum doseは6mg、PSLのmaximum doseは60mg/dとする。

6MPのdoseはWBC 2,000~4,000/μlを保つよう調節する。

6MPの代謝酵素：Thiopurine S-methyltransferase のホモ欠損者では著しい骨髄抑制をきたすので、投与開始後1-2週間は注意深い経過観察を要する。

8.5. 特殊な病型の治療

Special C (1st week to 36th week)



(a)
 VBL 6mg/m²/d, iv day1
 PSL 2mg/kg/d, po day1-5

(b)
 MTX 20mg/m²/d, po day1

q2w as follows : (a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)
 from 1st week to 35th week

 6MP 1.5mg/kg/d, po everyday from 1st week to 36th week

* 皮膚・粘膜に限局する例、CNS-LCH例(中枢神経変性病変を示す例)、
 その他Induction Aによる治療が適応とならない例 などに用いる。

体重10kg以下の乳幼児では、 VBL投与量は0.2mg/kg/dose、
 MTX投与量は0.6mg/kg/doseとする。

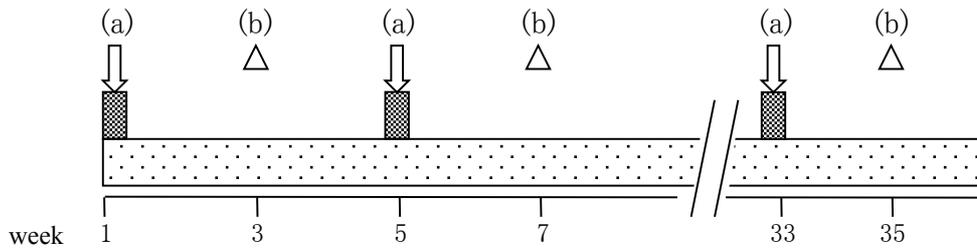
VBLのmaximum doseは6mg、PSLのmaximum doseは60mg/dとする。

6MPのdoseはWBC 2,000~4,000/μlを保つよう調節する。

6MPの代謝酵素：Thiopurine S-methyltransferase のホモ欠損者では著しい骨髄抑制をきたすので、
 投与開始後1-2週間は注意深い経過観察を要する。

9.3. プロトコールCによる成人LCHの治療

Special C (1st week to 36th week)



- (a)
- | | | | |
|--------|-----|---------------------------|--------|
| ↓
■ | VBL | 6mg/m ² /d, iv | day1 |
| | PSL | 2mg/kg/d, po | day1-5 |
- (b)
- | | | | |
|---|-----|----------------------------|------|
| △ | MTX | 20mg/m ² /d, po | day1 |
|---|-----|----------------------------|------|

q2w as follows : (a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)-(a)-(b)
from 1st week to 35th week

6MP 1.5mg/kg/d, po everyday from 1st week to 36th week

VBLのmaximum doseは6mg、PSLのmaximum doseは60mg/dとする。

6MPのdoseはWBC 2,000~4,000/μlを保つよう調節する。

6MPの代謝酵素：Thiopurine S-methyltransferase のホモ欠損者では著しい骨髄抑制をきたすので、投与開始後1-2週間は注意深い経過観察を要する。
